

小児前立腺横紋筋肉腫の1例

富山医科薬科大学泌尿器科学教室 (主任: 布施秀樹教授)

奥村 昌央, 藤内 靖喜, 横山 豊明, 太田昌一郎

野崎 哲夫, 渡部 明彦, 布施 秀樹

黒部市民病院泌尿器科 (医長: 小泉久志)

小 泉 久 志

RHABDOMYOSARCOMA OF THE PROSTATE IN CHILDHOOD :
A CASE REPORTAkiou OKUMURA, Yasuyoshi FUJUCHI, Toyoaki YOKOYAMA, Shoichiro OHTA,
Tetsuo NOZAKI, Akihiko WATANABE and Hideki FUSE*From the Department of Urology, Faculty of Medicine, Toyama Medical and Pharmaceutical University*

Hisashi KOIZUMI

From the Department of Urology, Kurobe City Hospital

A case of prostatic rhabdomyosarcoma in an 8-year-old boy is presented. He was referred to Kurobe City Hospital with chief complaints of urinary retention and fever. Radiologic examinations revealed a huge prostatic tumor. Prostatic needle biopsy was performed and the pathological diagnosis was embryonal rhabdomyosarcoma of the prostate. He was referred to our hospital and treated with chemotherapy consisting of cisplatin, vincristine, cyclophosphamide, adriamycin, actinomycin-D and radiotherapy based on the regimen of IRS III. Total prostatectomy was performed 6 months after the start of therapy. Viable tumor cells were found in the prostate and the left obturator lymph nodes. After the operation, we continued chemotherapy. No recurrence was observed 8 months after the operation. However, local recurrence occurred in the pelvis 10 months after the operation and he died 2 months after the recurrence.

(Acta Urol. Jpn. 44 : 611-614, 1998)

Key words: Rhabdomyosarcoma, Prostate, Pediatrics

緒 言

横紋筋肉腫は小児期にみられる代表的な軟部組織由来の肉腫のひとつで15~20%が尿路性器より発生する¹⁾。本邦では報告が比較的少なく、特に前立腺原発の小児例はきわめて稀である。

今回、われわれは Intergroup Rhabdomyosarcoma Study (IRS-III)²⁾ を基本とした化学療法と放射線治療を試み、腫瘍の縮小を認めた後に前立腺全摘除術を施行した小児前立腺横紋筋肉腫を経験したので報告する。

症 例

患者: 8歳, 男子

主訴: 尿閉, 発熱

既往歴: 出生時に三心房心を指摘

家族歴: 特記すべきことなし

現病歴: 1995年11月20日に尿閉および発熱が出現し同日黒部市民病院泌尿器科を受診した。触診にて前立

腺の腫脹を認め、CT および MRI にて前立腺部に腫瘤を認めた。経直腸的針生検にて胎児型前立腺横紋筋肉腫と診断され、同年12月1日精査加療目的で当科へ紹介された。

入院時現症では胸腹部理学所見異常なし。表在リンパ節は触知せず、直腸診で前立腺部に鶏卵大の表面平滑、弾性硬の腫瘤を認めた。

血液生化学検査では CRP が 16.2 mg/dl と上昇し、赤沈が1時間値 80 mm, 2時間値 120 mm と亢進しているほか、特に異常は認めなかった。腫瘍マーカーは PSA, γ -Sm, PAP, CEA, AFP いずれも異常を認めなかった。検尿所見では沈査で RBC 5~10/hpf, WBC 10~15/hpf であった。染色体検査は 46XY であった。

画像検査所見では胸部X線で軽度の心肥大を認めた。IVP では水腎症はなく、膀胱底の挙上を認めた。逆行性尿道造影では前立腺部尿道の圧排を認めた。骨盤部 CT では前立腺部に内部不均一な腫瘍病変を認め (Fig. 1), 左閉鎖リンパ節の腫脹を認めた (Fig.

2). MRI では前立腺部に尿道を圧排する腫瘍病変を認めた。

以上より前立腺に発生した横紋筋肉腫で stage は TNM 分類では T2aN1M0 であり, IRS の病期分類では group III に相当した。

治療は全身麻酔下で下腹部正中切開にて膀胱前腔に到達し膀胱瘻を造設した後, IRS-III regimen 35 に準じ (Fig. 3), vincristine (VCR), actinomycin-D (AMD), cyclophosphamide (CYP), adriamycin (ADR), cisplatin (CDDP) を加えた化学療法と6週

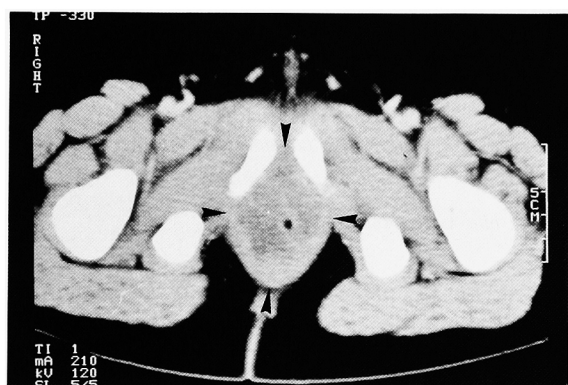


Fig. 1. CT scan before treatment revealed a prostatic tumor.

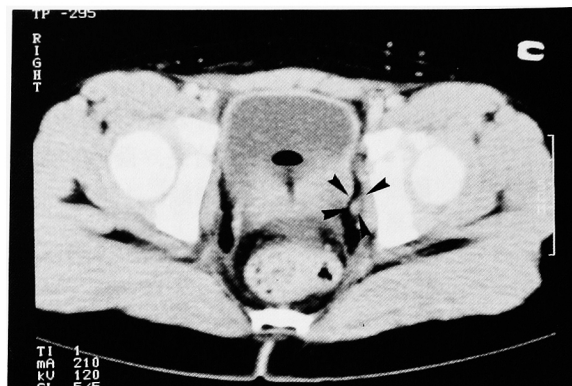


Fig. 2. CT scan revealed left obturator lymph node metastasis.

目より放射線治療 (前立腺部を中心に 60 Gy 照射) を試みた。治療後、腫瘍の縮小 (縮小率38.5%) を認め (Fig. 4), 根治的手術が可能と考え、1996年7月2日に恥骨後式前立腺全摘除術および骨盤内リンパ節郭清術を行った。術中所見では前立腺が恥骨に強固に癒着していたが可及的摘除を行った。その際外尿道括約筋と思われる部位に浸潤を認めたためその一部を含めて切除した。そのため膀胱の前立腺側を閉鎖し尿路変更は入院時に造設した膀胱瘻によった。また左閉鎖リンパ節が小指頭大に腫大していたがそれを含めて外腸

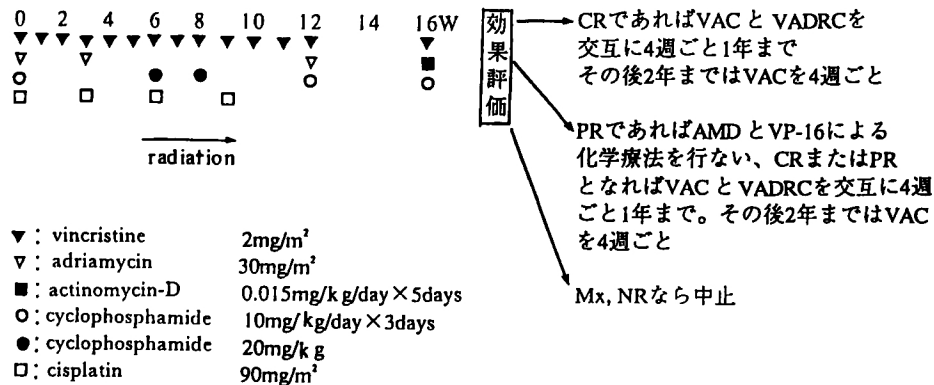


Fig. 3. IRS-III regimen 35.



Fig. 4. CT scan 6 months after start of chemo-radiotherapy revealed reduction of the prostatic tumor.

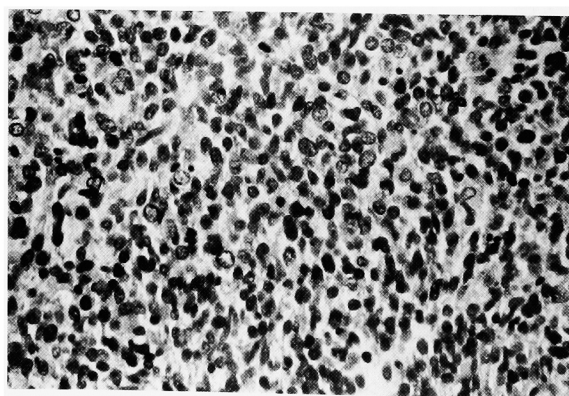


Fig. 5. Histopathology of the tumor showed embryonal rhabdomyosarcoma (HE staining, ×400).

骨, 内腸骨リンパ節を摘除した。病理組織学的には小円形～紡錘形の偏在核で好酸性の類円形細胞質を持つ rhabdomyoblast が, びまん性に増殖しており, 胎児型横紋筋肉腫の所見で (Fig. 5), 一部の細胞が化学療法と放射線治療によると思われる変性を伴っていた。また Masson 染色で横紋構造を認め, PAS 染色でグリコーゲンの存在を認めた。さらに腫大した左閉鎖リンパ節にも転移を認めた。術後2カ月目より, VAC (VCR, AMD, CYP) + CDDP と VADRC (VCR, ADR, CYP) + CDDP による化学療法を交互に6週ごとに行ったが, 5クール終了した術後10カ月目より骨盤内に局所再発を認めた。その後両側水腎症と腫瘍の直腸圧排に伴うイレウスが出現したため経皮的腎瘻および人工肛門を造設し IVH 管理を行ったが再発後2カ月目で死亡した。

考 察

横紋筋肉腫は軟部組織由来の悪性腫瘍であるが小児において前立腺原発の横紋筋肉腫は稀であり, 本邦では道中³⁾の報告以来, 筆者らの集計では15歳以下は自験例を含め26例にすぎない⁴⁻⁸⁾。これら26例の年齢は生後8カ月から15歳で平均6.5歳であり, 初発症状としては自験例の如く, ほとんどが尿閉や排尿困難などの下部尿路閉塞症状であった。

治療に関しては横紋筋肉腫は化学療法が確立する以前ではさわめて予後不良な疾患であったが⁹⁾, 1972年より IRS-I が開始され術後に VAC 療法と放射線療法を行う治療が導入され治療成績が向上した¹⁰⁾。1978～1984年にかけて施行された IRS-II においては術前 VAC 療法を施行し術後も化学療法単独あるいは化学療法と放射線療法の併用が行われたが IRS-I に比してあまり改善は認められなかった¹¹⁾。その後1985年から開始された IRS-III では術前療法として化学療法とともに6週目に放射線療法も併用されることになり, 進行例では ADR や CDDP を併用することとなった。その結果全症例の3年生存率は IRS-I 60%, IRS-II 67%, IRS-III 73% となり, さらに IRS-III では CR の期間が有意に延長した¹²⁾。しかし前立腺原発の横紋筋肉腫はリンパ行性転移¹³⁾や肺, 肝, 骨などへの全身転移がおこり易く¹⁴⁾, 本邦においても26例中13例が発症後平均1年1カ月で死亡しており, 生存例においても長期生存は報告されていない。一般に小児軟部組織由来の肉腫の再発, 転移例は予後不良とされる¹⁵⁾が, 前立腺横紋筋肉腫の場合も再発例では, 治療は非常に困難である。一方本邦においては VAC 療法に抵抗性を示す症例や再発例に対し CDDP や vinblastine, bleomycin の3例を用いた PVB 療法^{16,17)}を用いての有効例も報告されている。

自験例では IRS-III に準じた化学療法と放射線治療を行い, 腫瘍の縮小を認め根治的手術が可能と考え前立腺全摘除術および骨盤内リンパ節郭清術を行った。しかし腫瘍細胞が残存しリンパ節転移を認めたため術後早期に化学療法を再開したものの術後10カ月目で, 骨盤内再発をきたし再発後2カ月で死亡した。なお本症例に対し骨盤内再発をきたした時点で PVB 療法を試みようとしたが全身状態が不良のため施行できなかった。

最近, 手術を施行せず化学療法と放射線治療での長期生存も報告されており¹⁸⁾, 自験例においても化学療法を継続しておれば生存の延長が期待されたかもしれないが, 摘出標本で viable cell が残存しており手術を施行しない場合でも再発の可能性が高かったものと考えられる。

前立腺横紋筋肉腫の再発例の予後は不良であることを痛感するとともに術後の注意深い経過観察および再発時にはより強力な化学療法が必要と思われた。

結 語

小児前立腺横紋筋肉腫の1例を報告した。本邦26例目の報告であった。

病理組織の作製および御指導を頂いた富山医科薬科大学第2病理学教室の尾矢剛志先生に深謝いたします。

文 献

- 1) Fleischmann J, Perinetti EP and Catalona WJ: Embryonal rhabdomyosarcoma of the genitourinary organs. *J Urol* **126**: 389-392, 1981
- 2) William C, Edmund AG, Abdelsalam HR, et al.: The Intergroup Rhabdomyosarcoma Study. *J Clin Oncol* **13**: 610-630, 1995
- 3) 道中信也: 乳児の前立腺横紋筋肉腫の1剖検例。癌の臨 **10**: 436-441, 1964
- 4) 清野耕治, 丹治 進, 山本利樹: 前立腺横紋筋肉腫の1例—本邦前立腺横紋筋肉腫の統計的観察—。泌尿紀要 **33**: 1906-1912, 1987
- 5) 平方 仁, 吉川哲夫, 平野大作, ほか: 小児前立腺横紋筋肉腫の1例。泌尿器外科 **1**: 665-669, 1988
- 6) 高野右嗣, 瀬口利信, 吉岡俊昭, ほか: 小児骨盤内横紋筋肉腫の2例。西日泌尿 **51**: 1267-1271, 1989
- 7) 岡根克己, 石田俊哉, 宮形 滋, ほか: 前立腺横紋筋肉腫の1例。臨泌 **50**: 681-684, 1996
- 8) 伊勢田徳宏, 柴田薫行, 西尾俊治, ほか: 尿閉を呈した小児前立腺横紋筋肉腫。臨泌 **52**: 55-57, 1998
- 9) Sutow WW, Sullivan MP, Rieel HL, et al.: Prognosis in childhood rhabdomyosarcoma. *Cancer* **25**: 1384-1390, 1970
- 10) Maurer HM, Moon T, Donaldson M, et al.: The

- Intergroup Rhabdomyosarcoma Study; preliminary report. *Cancer* **40**: 2015-2026, 1977
- 11) Maurer HM: The Intergroup Rhabdomyosarcoma Study II; objectives and study design. *J Pediatr Surg* **15**: 371-372, 1980
- 12) Hays DM: 小児横紋筋肉腫の治療: 特に IRS-III (1985~1992年) における genitourinary ならびに trunk/extremity 原発例の治療成績について (上井義之ほか翻訳). *小児外科* **25**: 1043-1048, 1993
- 13) Lawrence W Jr, Hays DM and Moon TE: Lymphatic metastasis with childhood rhabdomyosarcoma. *Cancer* **39**: 556-559, 1977
- 14) Tefft M and Jeff N: Sarcoma of the bladder and prostate in children. Rational for the role of radiation therapy based on a review of the literature and a report of fourteen additional patients. *Cancer* **32**: 1161-1163, 1973
- 15) Raney RB, Crist WM and Maurer HM: Prognosis of children with soft tissue sarcoma who relapse after achieving a complete response. a report from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study I. *Cancer* **52**: 44-50, 1983
- 16) 松宮清美, 山口誓司, 長船匡男, ほか: 小児前立腺横紋筋肉腫に対する cis-diaminedichloroplatinum, vinblastine, bleomycin 併用療法の経験. *泌尿紀要* **31**: 1463-1470, 1985
- 17) 竹前克朗, 高野 学, 布施春樹, ほか: 小児前立腺横紋筋肉腫の1例. *泌尿紀要* **30**: 387-395, 1985
- 18) Lobe TE, Wiener E, Andrassy RJ, et al.: The argument for conservative, delayed surgery in the management of prostatic rhabdomyosarcoma. *J Pediatr Surg* **31**: 1084-1087, 1996
- (Received on February 6, 1998)
(Accepted on May 14, 1998)